Aus der Kgl. Univ.-Frauenklinik in Marburg

Eigenartige Mißbildung durch einen amniotischen Strang

Inaugural-Dissertation zur Erlangung der Doktorwürde

in der gesamten Medizin verfasst und einer hohen medizinischen Fakultät der Kgl. preuß. Universität zu Marburg

Vorgelegt von
Leopold Struckmann
Arzt aus Hamborn.

Marburg 1919

Aus der Kgl. Univ.-Frauenklinik in Marburg

Eigenartige Mißbildung durch einen amniotischen Strang

Inaugural-Dissertation zur Erlangung der Doktorwürde

in der gesamten Medizin verfasst und einer hohen medizinischen Fakultät der Kgl. preuß. Universität zu Marburg

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Vorgelegt von
Leopold Struckmann
Arzt aus Hamborn.

Marburg 1919

Angenommen von der medizinischen Fakultät Marburg
am 25. Januar 1919.

Gedruckt mit Genehmigung der Fakultät.

Referent: Professor Zangemeister.

Bis zur Zeit und darüber hinaus, wo Simonart 1846 die bei Mißbildungen vielfach vorgefundenen Fäden und Stränge als zu den Eihäuten gehörig erklärte, — diese Gebilde wurden in der Folgezeit Simonartische Bänder genannt — war man vielfach der Ansicht, daß die Nabelschnur die Urheberin dieser Mißbildungen sei, eine Ansicht, deren Möglichkeit Foerster, Simonart Velpeau und andere zugaben. G. Braun, Martin und andere bestritten die bis dahin eifrigst vertretene Ansicht und behaupteten, daß durch den bei so gedachten Abschnürungen auf die Nabelschnur wirkenden Druck eher der Tod des Fötus infolge der hierdurch veranlaßten Zirkulationsstörung erfolge, als die Verkümmerung des umschnürten Fötalteiles. (Fürst, Archiv für Gynakologie, Bd. 2. p. 315.)

Die vorgenannten Fäden und Bänder faßte Montgomery (Die Lehre von den Zeichen der Schwangerschaft usw., übersetzt von Schwann, Bonn 1839) als Folge eines entzündlichen Zustandes der fötalen Haut auf, als organisierte Lymphprodukte einer voraufgegangenen exsudativen Entzündung.

Ihm schloß sich neben Simonart, Simpson auch Credé an, der diese Gebilde als in der ersten Zeit des Fötallebens entstanden und die plastische Kraft des Fötus als Ursache bezeichnete.

Man hat sich damals die Entstehung dieser „organisierten Lymphprodukte“ folgendermaßen vorgestellt:

Irgend ein geringfügiger, mechanischer, nutritiver, vielleicht auch thermischer Einfluß auf die junge Frucht mit ihrer notorisch regen Bildungstätigkeit und beweglichen Umbildungsfähigkeit der embryonalen Zellen veranlasse letztere zu einem excessiven Wachstum. Diese starke plastische Kraft und Neigung zu organisierbaren fibrinösen Transsudaten zeigte nicht nur das embryonale Gewebe, sondern auch das demselben anfangs anliegende, später sich davon abhebende Amnion.

Manche Anhänger dieser Ansicht gingen bald einen Schritt weiter, so Simonart, Simpson, Förster, die in einer fötalen Entzündung mit nachfolgendem plastischen Exsudat die Entstehungsursache dieser Fäden und Bänder erblickten. Man hatte die Beobachtung gemacht, daß am Fötus alle Stadien zweifelloser Entzündung angetroffen werden. Da nun die fötale Haut mit dem Amnion eines Ursprungs ist, mit ihm aus dem „Hornblatt“, dem Ektoderm entsteht und beide eine ursprüngliche Strukturähnlichkeit besitzen, glaubte man an eine leicht vor sich gehende Uebertragung der Entzündung von der Fötaloberfläche auf das Amnion, als deren Folge man die feste Verklebung des Amnion mit der Fötalhaut ansah. Bei der sich dann entwickelnden Ablösung des Amnion von der Fötaloberfläche durch das Liquor amnii bleibe letzteres an dieser Verklebungsstelle wirkungslos oder das Exsudat zöge sich zu einem Strange aus. Diese Ansicht von der fötalen Entzündung mit plastischem Exsudat fand einen Förderer in

Virchow. (Berliner Klin. Wochenschrift, 28. März 1870). Virchow stellt die Behauptung auf: „Verwachsungen an der Oberfläche sonst ausgebildeter Kinder (eines Teiles des Kopfes oder Rumpfes mit einem Teil der Eihäute) sind immer auf entzündliche Prozesse des intrauterinen Lebens zurückzuführen.

Die fötalen Entzündungen breiten sich ungleich weiter aus, als das während des extrauterinen Lebens der Fall ist. Wir können in Fällen, wo Verwachsungen aus der Oberfläche des Körpers mit benachbarten Teilen stattgefunden haben, mit Sicherheit die Produkte des entzündlichen Prozesses demonstrieren."

Eine neue Theorie brachten Gustav und Carl Braun. (G. Braun: Neuer Beitrag zur Lehre von den amniotischen Bändern, Wien 1862.) Sie sahen in einer Bildungshemmung des Amnion die Entstehungsursache, in einer abnormen Faltung und in einer fortschreitenden pathologischen Metamorphose des Amnion. Durch eine Faltung des Amnion mit nachträglicher Verlängerung durch Dehnung würden Fäden gebildet, die das weitere Hervorkeimen der schaufel- oder spatelförmigen embryonalen Auswüchse, also die Bildung der Extremitäten, hinderten, oder Teile davon ablösten. Am häufigsten ist nach ihrer Ansicht zu geringes Quantum Fruchtwasser oder zu späte Absonderung die Ursache, so daß die Abhebung des Amnion vom Embryo verzögert wird und so zu Adhäsionen führt. So seien die neben abgelösten Gliedern sich vorfindenden Ligamente nicht als Entzündungsprodukte des Amnion, sondern als abnorm geformte Teile des Amnion selbst zu betrachten.

Eine Kombination dieser Braun'schen Theorie mit der Theorie von der plastischen Verklebung ohne Zuhilfenahme einer Entzündung finden wir in einer Veröffentlichung von Fürst (Archiv für Gyn. Bd. 2, 1870). Fürst sieht in der primären Faltung des Amnion mit sekundärer Verklebung die Ursache für das Zustandekommen der amniotischen Bänder.

In der Folgezeit drang die Ansicht immer mehr durch, daß in einer Entzündung die Entstehungsursache der Simonart'schen Bänder zu suchen sei. Man ging allgemein von der von His in seinen verschiedenen Arbeiten über die Anatomie menschlicher Embryonen aus frühester Zeit gemachten Beobachtungen aus. His wies nach, wie das Amnion, das noch in der 4. Woche der Körperoberfläche fest anliegt, indem es von einem hervorragenden Punkte der Körperoberfläche zum anderen übergeht, auf diesem Wege Falten bildet. Als Ursache für die Entstehung der Simonart'schen Bänder wurde ein Entzündungsprozeß angesehen, der das gleichmäßige Abheben des Amnion von der Körperoberfläche verhindert und Verwachsungen bald in größerer, bald in geringerer Ausdehnung veranlaßt und bei weiterer Füllung der Amnionhöhle mit Fruchtwasser zu den verschiedenartigsten Störungen in der Entwicklung führen muß. Als Entzündungsursachen wurden angesehen: Blutsverwandtschaft, Syphilis, heftige Alteration des Allgemeinbefindens der Mutter in den ersten Wochen der Schwangerschaft, chronische, häufig übererbte Erkrankungen, heftige mechanische Insulte in der erwähnten Zeit. Auch thermische Einflüsse kamen in Frage, seitdem Dareste ex-

perimentell nachgewiesen, daß einseitige und allzuschnell wirkende Wärme beim Hühnerei Amnionadhäsionen bewirkte. (Ahlfeld, Berichte und Arbeiten, Bd. III.)

Diese Entzündungstheorie hat sich bis auf die Jetztzeit trotz der weiter unten zu besprechenden neueren Ansichten über die Entstehung der amniotischen Bänder, wohl die meisten Anhänger bewahrt, wenngleich auch noch kein einwandfreier Nachweis für die eine oder andere Entstehungsursache auf entzündlicher Basis beim Menschen erbracht wurde. Daß übrigens das Amnion entzündungsähnliche Prozesse eingehen kann, haben die Arbeiten von v. Franqué und Holzapfel bewiesen. v. Franqué (Zur Kenntnis der Amnionanomalien, Zeitschrift für Geb. u. Gyn., Bd. VI) sah auf der fötalen Fläche eines Amnion eine Anzahl warzen- und knötchenförmiger Erhabenheiten, deren größte 6 mm lang und 2—3 mm dick waren. Die mikroskopische Untersuchung dieser Gebilde ergab, daß es sich um Auflagerungen auf das Amnion handelte. Diese dünnen oder dickeren Klümpchen einer bald mehr körnigen, bald mehr scholligen Substanz, lagen auf dem Amnionepithel, das darunter deutlich abgeplattet erschien. An den Rändern der Auflagerungen war das Epithel in reaktive Wucherung geraten und begann sich hier in die Höhe zu schieben. Als wesentliche Bestandteile dieser Klümpchen wies v. Franqué Zellen nach, die mit den obersten, kernlos gewordenen und verhornten Zellen der Epidermis identisch sind. In einem dieser Gebilde konnten noch abgebrochene, kurze Stummel von Lanugohärchen nachgewiesen werden, ein Beweis, daß diese Gebilde zurückzuführen sind

auf Produkte der kindlichen Haut (Vernix caseosa, abgeschilferte Epidermis, Wollhaare), die sich auf die Amnionfläche niedergeschlagen hatten. Aus dem Vorgenannten geht hervor, daß dem Amnion eine gewisse Reaktions- und Proliferationsfähigkeit zugestanden werden muß.

Ebenso konnte Holzapfel (Zur Pathologie der Eihäute, Beitr. zur Geb. und Gyn., Bd. VIII) Verhornungen auf dem Amnion nachweisen.

Diese seien so zustande gekommen, daß bei dem engen Anliegen des Amnion in früher Embryonalzeit gelegentlich auf das Amnionepithel Epidermiszellen transplantiert werden, die sich hier weiter entwickeln und in der zweiten Hälfte der Schwangerschaft, wie die fötale Epidermis auch, eine Hornlage bilden. Diese letzteren wirkten reizend auf das Amnionepithel und veranlaßten es zur Wucherung und Umwallung.

v. Franqué mißt diesen Beobaßtungen eine Bedeutung für die Entstehung von Mißbildungen bei, wenn er den Gedanken auch nicht näher ausführt. Jedenfalls scheint es kein großer Schritt weiter von diesen von v. Franqué und besonders von Holzapfel gemachten Beobachtungen bis zur festeren und persisistierenden Verklebung bezw. Verwachsung des Amnion mit der Fötaloberfläche.

Eine andere Entstehungsmöglichkeit der amniotischen Bänder bezw. Verstümmelungen wurde 1890 von Küstner (Zeitschrift für Geb. u. Gyn. 1890, Bd. 20) angegeben. Er fand bei einer Nachgeburt um die placentare Insertion der Nabelschnur das Amnion, bezw. ein Rudiment des Amnion in Gestalt einer häutigen Scheide. Die Nabelschnur selbst

besaß ihr Amnion. Da dieses Amnionrudiment klein war und entfaltet niemals groß genug gewesen wäre, um dem Chorion in seiner ganzen Ausdehnung anliegen zu können, so konnte es sich — nach Küstner — nur um 2 Möglichkeiten handeln: Entweder war das Amnion der Rest eines bis zur Reife entwickelten, aber zum größten Teil wieder verloren gegangenen Amnions, oder es handelte sich um ein auf niederer Wachstumsstufe stehen gebliebenes Amnion. Küstner entschied sich für die letztere Möglichkeit auf Grund der Anamnese. Gegen Ende des 2. Monats habe die Mutter infolge starken Hebens eine zweitägige Blutung erlitten. Die die Blutung veranlassenden oder durch diese erzeugten Wehen hätten das Ei, wenigstens das Amnion gesprengt. Der Amnionriß sei nicht wieder verheilt, das Amnion habe frei im Fruchtwasser flottiert und es sei möglicherweise durch die Bewegungen der Frucht zu einem Strang gedreht. In diesem Strang hätten sich die äußersten Enden der Extremitäten der Frucht gefangen. Die immer fester werdenden Umschnürungen hätten schließlich zu Amputationen der Endphalangen der Finger und Zehen geführt.

Während Küstner diese Entstehungsart der amniotischen Fäden bezw. Abschnürungen als eine ganz exceptionelle ansah, ging Olshausen einen bedeutenden Schritt weiter. Er erklärte diese Art als die gewöhnliche. Das Amnion könne sich wegen geringen Fruchtwassers nicht dem Chorion fest anlegen und dadurch sei es dem Fötus möglich, das Amnion zu zerreißen.

Gegen diese von Olshausen so eifrig vertretene

Theorie Küstner's wurde der Einwand erhoben, daß das Amnion die weitaus widerstandsfähigste Eihaut sei, die zu zerreißen der Frucht nicht möglich sei. An Zupfpräparaten wurde von M. Lange (Zeitschr. für Geb. und Gyn., Bd. 28) das Vorhandensein von feinen Fortsätzen am Amnionepithel nachgewiesen. Durch das Ineinandergreifen dieser Fortsätze und das Eindringen derselben in die bindegewebige Unterlage erklärte Lange die außergewöhnliche Festigkeit des Amnion. Weiter wird gegen diese Küstner Olshausen'sche Theorie die Tatsache angeführt, daß sich bei allen Fällen von extraamniotischer Fruchtentwicklung, die bekannt geworden, nur ein Fall gefunden habe, bei dem keine amniotischen Fäden nachgewiesen wurden. Dieser Umstand lasse wohl eher eine andere Erklärung zu: Die in frühester embryonaler Zeit entstandenen Verklebungen des Amnion mit der Fötalhaut hätten bis zu einer gewissen Grenze dem sich bildenden Fruchtwasser nachgegeben und sich so zu faden-, strang- oder flächenförmigen Ausziehungen gebildet. Dann hätten diese Gebilde nicht mehr nachgegeben und infolge des stärker werdenden intraamniotischen Druckes sei es zur Zerreißung des Amnion gekommen.

In demselben Jahr — 1896 —, in dem Olshausen die vorgenannte Theorie veröffentlichte, erschien von v. Winckel (München, med. Wochenschrift 1896, Nr. 17) eine andere grundverschiedene Erklärung für die Entstehungsmöglichkeit der amniotischen Bänder bezw. Schlingen. v. Winckel dachte an eine starke Abhebung des intakten Amnion vom Chnrion infolge einer Anhäufung von Blut

und Flüssigkeit zwischen Chorion und Amnion. Eine Falte dieser abgehobenen Amnionpartie rücke bis zur Nabelschnur vor; dort finde eine Berstung nach zwei Seiten in die Amnionhöhle hinein statt. Durch die hierdurch entstandene Oeffnung könne eine kleine Frucht hindurchschlüpfen und auf diese Weise entstehe aus der durchbohrten Falte eine Schlinge.

Eine weitere neue Theorie, die ebenso wie die von v. Winckel in der Literatur noch wenig berücksichtigt wurde, veröffentlichte 1899 Opitz in der Gesellschaft für Geburtshilfe und Gynäkologie zu Berlin.

Opitz fußt auf einer neuen, zuerst von Graf v. Spee vertretenen Ansicht, daß die Amnionhöhle sich ähnlich wie bei Nagern mit Blätterumkehr als eine Flüssigkeitsansammlung in der vorher eine solide Zellkugel darstellenden Fötalanlage über der Rückenfläche des Embryo bildet, also von Anfang an einen geschlossenen Hohlraum darstellt. Dadurch nun, daß die zuerst über der Rückenfläche gekrümmte Embryonalanlage sich abflacht und dann über die Bauchfläche krümmt, wird der Embryo gewissermaßen in die Amnionhöhle hineingedrängt und die Amnionhöhle auf die Bauchseite herumgezogen. Die amniotischen Fäden denkt sich Opitz als stehengebliebene Verbindungen von Zellen aus der ursprünglich soliden Zellkugel. Zellverbindungen, deren Zusammenhang fester ist, als daß er durch den Druck der sich zuerst zwischen den Zellen ansammelnden Amnionflüssigkeit aufgehoben werden könnte. Diese stehengebliebenen Verbindungen könnten sehr wohl zum Hindernis für die zum Schluß der Bauchhöhle nötige Krümmung der

Fötalanlage werden. — In dem von Opitz vorgezeigten Präparat handelt es sich um einen angeborenen großen Nabelbruch infolge Fehlens der vorderen Bauchwand. — Ebensogut könnten dieselben die Ausbildung von Gliedmaßen hindern, wenn sie sich gerade an den Stellen befinden, aus denen dieselben hervorgesprossen. Aus dem Umstande, daß die Trennung der Bestandteile der Fötalkugel durch das Amnionwasser über der Rückenfläche beginnt und nach den Seiten fortschreitet, erklärt Opitz, daß man nie amniotische Fäden vom Rücken des Embryo ausgehen sieht.

Wie bereits erwähnt, ist diese Theorie in der Literatur soweit ersichtlich, noch wenig besprochen worden. J Wollf (Archiv für Gyn., 1900, Bd. 60) erwähnt dielelbe und gibt die so erklärte Möglichkeit der Entstehung amniotischer Bänder zu, vorausgesetzt, daß die Entstehung des Amnion sich so verhalte, wie sie von Graf Spee angegeben ist.

Was den Zeitpunkt betrifft, in dem die amniotischen Verwachsungen vor sich gehen, so muß hierfür naturgemäß, wenn man sich auf den Standpunkt der Entzündungstheorie stellt, die Zeit angenommen werden, in der das Amnion der Fötaloberfläche noch anliegt. Es ist dies etwa die Zeit bis zu Ende der 4. Entwicklungswoche. Nach dieser Zeit beginnt das Amnion infolge des sich bildenden Fruchtwassers sich abzuheben und liegt bereits gegen Ende des 2. Monats dem Chorion fest an und verlötet sich mit ihm. Die Wirkung der bis zu diesem Zeitpunkt gebildeten amniotischen Fäden braucht nun nicht sofort einzusetzen. Ein z. B. die Amnionhöhle durchziehender, an 2 gegenüberliegenden

Stellen fixierter Faden wird erst für die Frucht zum Verhängnis, wenn dieselbe sich infolge ihrer Bewegungen in diesen Faden verschlingt. Daß diese Art von Verschlingung mit entsprechender Abschnürung noch in den letzten Schwangerschaftsmonaten erfolgen kann, ersieht man aus den zahlreichen mannigfaltigen Abstufungen dieser amniotischen Abschnürungen. Wir kennen die totale Abschnürung, Umschnürungen mit Einschnürung der Weichteile und auch Fälle, bei denen es nur zur Schlingenbildung gekommen ist ohne Nachteil für die kindlichen Weichteile. Dagegen kann ein mit einem Extremitätenende verwachsener Faden schon in der frühesten Entwicklungszeit die Ausbildung z. B. der Finger oder Zehen infolge seiner Zugwirkung verhindern. Ebenso kann die Ausbildung einer ganzen Extremität unterbleiben, wenn die amniotische Verwachsung sich gerade über der Stelle befindet, aus der das Glied sprossen soll. Zu weiteren sehr schweren Mißbildungen kann das Amnion Veranlassung sein, wenn es sich zur Zeit, wo die mannigfachen Spalten des Schädels, des Gesichts usw. sich noch nicht geschlossen haben, zwischen diese Spalten legt, mit denselben verwächst und so die Verwachsung bezw. die Schließung von Körperhöhlen verhindert. Der Marchand'sche Satz: „Je schwerer eine Mißbildung, desto früher ist sie im allgemeinen entstanden". findet so seine Erklärung auch für die amniogenen Mißbildungen

Daß dem Fruchtwasser oder vielmehr einer zu geringen Menge Fruchtwasser bei der Abhebung des Amnion eine gewisse Rolle zugewiesen wurde, ist schon bei der Erwä

nung der Braun'schen Ansicht über die Entstehung der amniotischen Bänder angeführt. Entgegengesetzter Ansicht ist Ahlfeld (Berichte und Arbeiten, Bd. III):

„Bei allen Entzündungen, bei denen das Amnion oder das gleichwertige Gewebe der Oberhaut des Kindes betroffen ist, pflegt ein Uebermaß von Fruchtwasser vorhanden zu sein, ein Vorgang, dem wir analog bei der Entzündung seröser Häute begegnen." Seitz (Döderlein, Handbuch der Geburtshilfe, II. Bd.) ist der Ansicht, daß Oligohydramnion und amniotische Fäden relativ häufig angetroffen werden und folgert hieraus, daß beide Prozesse, Fruchtwassermangel und amniotische Verklebung namentlich auf Grund der neueren Forschungsergebnisse über die aktive Tätigkeit des Amnionepithels eine gemeinschaftliche Ursache haben müßten. Er sieht diese Ursache in einer nicht näher bekannten Alteration des Amnionepithels, vielleicht auf entzündlicher Basis. Auch Schwalbe (Morphologie der Mißbildungen) nimmt an, daß Mangel an Fruchtwasser zu amniotischen Verklebungen prädisponiert. Angaben über Messung des Fruchtwassers bei gleichzeitigem Vorhandensein amniotischer Stränge sind, soweit ersichtlich, in der Literatur nicht vorhanden; es würde auch wohl eine solche Zahlenangabe, die sich doch nur auf die Fruchtwassermenge zur Zeit der Geburt beziehen kann, keinen genauen Rückschluß auf die Fruchtwassermenge zur Zeit der Entstehung der amniotischen Bänder zulassen, da das Fruchtwasser hinsichtlich seiner Menge in den verschiedenen Schwangerschaftsperioden Schwankungen unterworfen zu sein scheint.

Bezüglich Häufigkeit amniogener Mißbildungen liegen

ebenfalls keine genauen Zahlenangaben vor. Manche Autoren, so Ahlfeld (Berichte und Arbeiten, Bd. 3) sind geneigt, die bei weitem größte Menge der menschlichen Mißbildungen als Folge einer irregulären Abhebung des Amnion anzusehen. Eine strickte Forderung hinsichtlich der Beurteilung von Mißbildungen, ob amniogenen Ursprunges oder nicht, stellt Schwalbe (Morphologie der Mißbildungen, Bd. I) auf. Schwalbe will eine Mißbildung nur dann als sicher amniogen ansehen, wenn die Amnionfäden oder Adhäsionen unmittelbar am Orte der Verletzung sich nachweisen lassen, und wenn die vorgefundenen Mißbildungen aus den Strängen oder Verklebungen des Amnion mechanisch verständlich werden. Er sieht hier naturgemäß von den Spontanamputationen ab, die man erfahrungsgemäß als amniogen ansehen müßte, auch dann, wenn keine amniotischen Fäden bezw. Reste derselben mehr nachgewiesen werden könnten.

Schon aus diesen nicht übereinstimmenden Ansichten der Autoren, ob und wann Mißbildungen als sicher amniogen anzusehen sind oder nicht, geht hervor, daß Zahlenangaben über die Häufigkeit dieser Art Mißbildungen verschieden ausfallen müssen. Nach von Winckel'scher Berechnung beträgt der Prozentsatz für Mißbildungen auf Grund amniotischer Verwachsung 16.3 % sämtlicher von ihm beobachteten Mißbildungen, wobei bemerkt sei, daß v. Winckel ähnlich der Ansicht Ahlfeld's den amniotischen Bändern auch in bislang noch strittigen Fällen die Mißbildungsursache zuschreibt. (Siehe Volkmann's Vorträge, Nr. 273/74.)

Im Folgenden sei es mir gestattet, auf einen seltenen Fall schwerster amniogener Mißbildung näher einzugehen.

Das Kind wurde am 9. Februar 1912 als 5. Kind gesunder Eltern in Steißlage spontan geboren. Die Hebamme schickte sofort nach Bemerken der Mißbildungen zum Arzt, welcher die Ueberführung des Kindes in die hiesige Frauenklinik veranlaßte.

Das Körpergewicht betrug 2700 g. Das Kind atmete regelmäßig und machte kräftige Bewegungen. An Stelle des Hinterhauptes sah man einen schlaffen häutigen Sack, der von weichen Massen erfüllt war und die Größe des übrigen kindlichen Kopfes etwas überstieg. Der breitbasige Ansatz dieses Sackes erstreckte sich von der großen bis zur kleinen Fontanelle und reichte seitlich und nach unten fast bis zum linken Ohr. Die linke Ohrmuschel war um Fingerbreite abwärts gerückt. Das rechte Scheitelbein war vollständig erhalten, dagegen nicht das Hinterhauptbein; die linke Hälfte desselben zeigte einen größeren Defekt. Von dem Vorderhaupt zog behaarte Kopfhaut noch einige Zentimeter weit auf den Sack hinauf. Die Haut des Sackes war glatt und glänzend. Die Stirn war sehr stark abgeflacht, die Augen traten deutlich aus ihren Höhlen hervor.

Der Mund klaffte, die Mundspalte war beiderseits beträchtlich erweitert; sie reichte links bis ungefähr kleinfingerbreit vom oberen Teil der Ansatzstelle der Ohrmuschel, rechts ging die Spaltung einige Millimeter weiter. Vom rechten Mundwinkel zog ein amniotischer Strang nach der hinteren Rachenwand und von dort nach dem linken Mundwinkel, über die linke Wange und etwa fingerbreit

oberhalb des linken Ohres nach dem Hinterhaupt; hier setzte er sich noch eine Strecke weit über den vorgenannten Sack fort und endigte dann frei. Der Strang war in seinem Anfange am rechten Mundwinkel dünner als in seiner Fortsetzung nach links; der rechte Mundwinkel war daher sichtlich spitzer und die Spalte demgemäß enger. Dahingegen war der linke Mundwinkel mehr abgerundeter infolge des an dieser Seite wesentlich dickeren und fast runden Stranges. Im weiteren Verlauf wurde der Strang platter; er nahm die Form eines Bandes an von wechselnder Breite — durchschnittlich ½—1 cm — mit stellenweise zackigen Rändern. Die Haftstelle über dem häutigen Sack war wesentlich breiter. Ihre Länge betrug 3½—4 cm, ihre Breite durchschnittlich 2 cm. An beiden Wangenhälften waren nur die Weichteile betroffen. Oberlippe, Oberkiefer und Nase waren völlig normal entwickelt. Ebenso zeigte der Unterkiefer keinerlei Veränderung. Es bestanden keine Ulcerationen an den Mundspalten. Der Uebergang von der äußeren Haut in die Schleimhaut war ohne Besonderheit; es bestanden keine Wulstbildungen an dieser Stelle. Auch sonst zeigte das Kind keine weiteren Mißbildungen bis auf die Uvula, deren unteres Ende an der hinteren Rachenwand fixiert war.

Das Kind wurde mit der Sonde ernährt. Am 8. Lebenstage trat unvermittelt ein Temperaturanstieg bis 39,4 ° auf, am nächsten Tage Abfall auf 35,6 °. Nach starker Gewichtsabnahme erfolgte der Tod am 11. Tage.

Die vorliegende Mißbildung ist in mehrfacher Hinsicht als selten zu bezeichnen.

In der Literatur finden sich viele ähnliche Mißbildungen amniogener Art, bei denen es sich meist um eine Kombination der schrägen Gesichtsspalte mit einem Hirnbruch. einer Encephalocoele oder Hydrencephalocele handelt. In diesen Fällen ist das amniotische Band die Ursache für eine Oberlippenspalte, die sich verschieden weit, oft bis zum Auge, zuweilen darüber hinaus bis zum Stirnbein fortsetzt. Der an der Oberlippe oder mit dem Spaltwinkel verwachsene Strang setzt sich dann weiter über die Stirn zum Scheitel fort, wo er wieder mit der äußeren Bruchhülle verwachsen ist. (Siehe v. Winckel, Volkmanns Vorträge Nr. 273/74; desgl. Handbuch der Geburtshilfe, Schwalbe, Morphologie der Mißbildungen, Bromann, normale und abnorme Entwicklung des Menschen.)

Auch der einseitigen Wangenspalte mit Erhaltung des die Spalte verursachenden amniotischen Fadens begegnen wir unter anderen bei v. Winckel. Desgleichen hat Ahlfeld mehrere Fälle von ein- und beiderseitiger Wangenspalte angeführt, allerdings ohne amniotische Fäden bezw. deren Reste. Bei diesen Fällen ist es fraglich, ob die Mißbildungen amniogenen Ursprungs sind, oder ob dieselben nach Foerster infolge „mangelhafter Vereinigung der Ober- und Unterkieferfortsätze", nach Ahlfeld infolge „Mangels an Material", nach Schwalbe infolge „Verbildung des Keimes" entstanden sind.

Im vorliegenden Falle ist es offensichtlich, daß die beiderseitige Wangenspalte amniogener Natur ist, weil, und darin liegt ein Grund der Seltenheit dieser Art Mißbildung. das die Mißbildung verursachende amniotische Band in

seiner Lage noch vorhanden ist und so die Entstehung der beiderseitigen Wangenspalte sehr anschaulich erklärt.

Einen weiteren Grund für die Seltenheit kann man in der außergewöhnlichen Größe der Encephalocele erblicken. Während es sich im allgemeinen bei Hirnbrüchen, die die Größe eines kindlichen Kopfes erreichen, ja diese selbst übertreffen, nicht um Encephalocelen, sondern durchweg um Hydrencephalocelen handelt, liegt hier eine reine Encephalocele vor, und zwar kann man das aus folgenden Gründen schließen: Bei der Hydrencephalocele ist die Durchtrittsstele durch den Schädel meist klein, die Ansatzstelle ist stielartig, wohingegen dieselbe bei der Encephalocele breitbasig ist und es sich für gewöhnlich um einen größeren Defekt des Schädeldaches handelt. Der knöcherne Schädel, namentlich die Stirn, ist bei der Hydrencephalocele durchweg normal geformt, meist sogar handelt es sich hierbei um eine hohe Stirn, während umgekehrt je größer die Encephalocele ist, die Schädelhöhle desto kleiner, besonders die Stirn abgeflachter erscheint. Diese Schädeldeformität nähert sich stark der bei Mikrocephalen gefundenen, wie das auch aus der anliegenden Zeichnung deutlich ersichtlich ist.

Auffällig ist, wie schon erwähnt, die Größe der prolabierten Hirnmasse, zu deren Fassung nur eine zweifellos große, mit den übrigen Körperteilen in gar keinem Einklang stehende Schädelhöhle fähig gewesen wäre. Diese „Zunahme des Materials“ vergleicht Ahlfeld mit dem Fortsatze, den in gleicher Weise die Leber bei vorhandenem Nabelschnurbruch durch den erweiterten Nabelring schickt,

und sieht die Ursache dieser Materialzunahme in dem Umstande, daß die Hirnsubstanz dem geringeren Widerstande folgend, durch die Schädelöffnung hindurchwuchert.

Aus dem Gesagten geht schon zum Teil hervor, wie man sich die Entstehung des Hirnbruches bei amniotischen Verwachsungen vorzustellen hat. Infolge der dauernden Zugwirkung des Stranges ist es in unserem Falle nicht zu einer vollständigen Ausbildung des Scheitelbeines und des Hinterhauptbeines gekommen und das blasig erweiterte Medullarohr bezw. Gehirn, ist, wie bereits gesagt, dem geringeren Widerstande folgend, durch den so entstandenen großen Schädeldefekt hindurchgewachsen. Leider ist die Plazenta nicht der Klinik überwiesen worden. Vielleicht hätten sich noch Anhaltspunkte aus der Insertion des Stranges am Amnion für das Zustandekommen der queren Gesichts- bezw. Mundspalte ergeben.

Daß die ursprüngliche Verwachsung des Amnion wahrscheinlich auf Grund einer örtlichen Entzündung an der linken embryonalen Schädelhälfte das primäre ist, kann man sich sehr wohl vorstellen; und zwar nehme man an, daß zwei nebeneinander liegende Falten des Amnion an der Entzündungsstelle adhärent wurden. Durch die sich ansammelnde Fruchtwassermenge und die dadurch bedingte Abhebung des Amnion von der Fötaloberfläche, wurden diese Falten langsam zu einem Strange ausgezogen, so daß es sich zu diesem Zeitpunkte um ein die Amnionhöhle durchziehendes strangartiges Gebilde handelte, das mit seinen Enden den mit dem Chorion verlöteten Amnion an zwei gegenüberliegenden Stellen fest anhaftete. Dieser Strang

war mit der linken embryonalen Kopfseite fest verwachsen und hatte sich in seinem weiteren Verlauf über die Mundbucht des Embryo gelegt, so daß auf diese Weise eine Verwachsung der Ober- und der Unterkieferfortsätze verhindert wurde. Es wird hierbei angenommen, daß der dünne, die rechtsseitige Wangenspalte verursachende Teil des Fadens in späterer Embryonalzeit infolge der kindlichen Bewegungen an seiner Ansatzstelle am rechten Mundwinkel abgerissen ist, und daß der nunmehr frei im Fruchtwasser flottierende Faden wahrscheinlich verkümmerte. Andererseits kann man sich vorstellen, daß das Band sich nicht von vornherein über die Mundbucht des Embryo gelegt hat, sondern daß eine Linksdrehung des kindlichen Kopfes in späterer Zeit die Veranlassung dazu gegeben hat, daß sich die Frucht mit ihrem Munde in diesen durch die Linksdrehung des Kopfes natürlicherweise nur noch straffer gespannten Strang verfangen hat, und daß in der Folgezeit dieser Faden langsam die Wangenweichteile durchschnitten hat. Was für diese letzte Annahme spricht, ist der Umstand, daß man bei der ersten Annahme wohl zweifellos gröbere Störungen bezüglich der Schließung der anderen Gesichtsspalten, insbesondere auch der Mundhöhle hätte erwarten dürfen.

Was die Verbindung des Stranges mit der hinteren Rachenwand betrifft, so ist die Frage, hat diese Verbindung von vornherein bestanden, angenommen zur Zeit, als sich der Strang über bezw. in die embryonale Mundbucht legte, oder ist diese Adhärenz erst später zustande gekommen, als sich der Strang nach Durchtrennung der Wangenweichteile

der Rachenwand näherte? Nach dem Vorhergesagten muß man sich für die letztere Möglichkeit entscheiden.

Von Interesse dürften noch die mir von der Mutter nachträglich gemachten Aussagen über den Verlauf der Schwangerschaft sein. Angaben über die letzte Menstruation vor der Geburt des Kindes konnte die kleine und fast zart gebaute Frau nicht mehr machen; jedenfalls war sie der Ansicht, daß die Geburt zur rechten Zeit, d. h. nicht zu früh erfolgt sei. Im 4. Schwangerschaftsmonat hätten sich schon heftige zeitweilige Schmerzen im Rücken und Leib unterhalb und hauptsächlich links des Nabels eingestellt. Diese Schmerzen hätten in der Folgezeit ständig an Stärke zugenommen und hätten sie derart angegriffen, daß sie in den letzten Schwangerschaftsmonaten fast ganz arbeitsunfähig gewesen und viel habe liegen müssen. Vielfach seien die Schmerzen, die um diese Zeit hauptsächlich in der Umgebung des Nabels ihren Sitz gehabt hätten, ruckartig aufgetreten und mit solcher Heftigkeit, daß sie oft einer Ohnmacht nahe gewesen sei. Diese Beschwerden habe sie während der vorausgegangenen Schwangerschaften nicht gekannt. Auch sei ihr Leib auffallend wenig umfangreich gewesen. Man habe ihr die Schwangerschaft bis zur Geburt kaum ansehen können. Irgend welche Blut- oder Wasserabgänge habe sie während dieser Zeit nicht gehabt. Die Geburt selbst habe im Vergleich zu den vorhergegangenen lange gedauert. Die Wehen seien überaus schmerzhaft gewesen. Dieselben hätten „statt nach unten, immer nach oben“ gedrängt. Hinsichtlich der Fruchtwassermenge sei ihr nichts bekannt. Desgleichen habe die Hebamme ihres

Wissens an der Nachgeburt nichts Besonderes gemerkt. Als Ursache für die Entstehung der Mißbildung führte die Frau ein starkes Erschrecken im zweiten Schwangerschaftsmonat an.

Für diese vielfach ruckartigen Schmerzen können zwei Faktoren in Betracht kommen: Kindsbewegungen bei wahrscheinlich herabgesetzter Fruchtwassermenge und durch Kindsbewegungen verursachte Zerrungen der Uterus infolge der amniotischen Verwachsungen.

Wahrscheinlich kommen beide Umstände für die außergewöhnlichen Schmerzen in Betracht

Lebenslauf.

Geboren wurde ich, Leopold Josef Theodor Struckmann, zu Hamborn am Rhein am 11. Sept. 1885 als Sohn des Rentners Theodor Struckmann.

Nach einer Vorbildung auf der Rektoratschule meines Heimatsorts besuchte ich das Gymnasium zu Dorsten i. W., wo ich Ostern 1906 mein Abiturientenexamen bestand. Die vorklinischen Semester verbrachte ich in Freiburg, Münster, München und Marburg. Das medizin. Vorexamen legte ich 1908 in Marburg ab. Die Kliniken besuchte ich in Freiburg und Marburg. Das medizin. Staatsexamen beendigte ich am 2. Dez. 1911. Das praktische Jahr legte ich am Vinzenz-Hospital in Duisburg ab. Ebendort verbrachte ich auch die Zeit bis zum Kriegsbeginn 1914. Am Kriege habe ich bis zum Schluß teilgenommen.

Druck von
A. J. Hillebrand, Duisburg